Kongenitale Querfalten im Neugeborenen - Harnleiter

INAUGURAL-DISSERTATION

zur

Erlangung des Doktorgrades

der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Rheinischen Friedrich-Wilhelms-Universität

zu Bonn

vorgelegt von

DIETER KLEIN

aus

DÜSSELDORF

Bonn 1980

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546507_0042

Kongenitale Querfalten im Neugeboren - Harnleiter

INAUGURAL-DISSERTATION

zur

Erlangung des Doktorgrades

der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Rheinischen Friedrich-Wilhelms-Universität

zu Bonn

vorgelegt von

DIETER KLEIN

aus

DÜSSELDORF

Bonn 1980

Angefertigt mit Genehmigung der

Medizinischen Fakultät der Universität Bonn

1. Gutachter: Prof. Dr. H.J. Födisch

2. Gutachter: Prof. Dr. P. Brühl

Aus dem Institut für Kinderpathologie der

Universität Bonn

Direktor: Prof. Dr. med. H. J. Foedisch

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Hövelborn Druck und Verlag G.m.b.H. Seehofstraße 17, D-5200 Siegburg ∅ (02241) 6 5

G L I E D E R U N G

		Seite
I.	EINLEITUNG	4
II.	MATERIAL und METHODIK	5
III.	DATEN zur EMBRYOLOGIE und FETALEN ENTWICKLUNG des HARNLEITERS	5
IV.	DATEN zur normalen ANATOMIE und HISTOLOGIE des URETERS beim NEUGEBORENEN	7
V.	UNTERSUCHUNGSERGEBNISSE	10
	A. Circulärer Querwulst	10
	B. Der sogenannte Sporn	18
	C. Die Kombination von circulären Querwülsten und sogenannten Spornen	22
	D. Vergleich der Ureterquerfalten zur Ureterabgangsstenose	27
	E. Mikroskopisches Bild von circulärem Querwulst und sogenanntem Sporn	27
	F. Zahlenmäßige Auswertung der untersuchten Fälle	30
VI.	LITERATUR im GESCHICHTLICHEN ÜBERBLICK	42
VII.	DISKUSSION	49
VIII.	ZUSAMMENFASSUNG	51
IX.	LITERATURVERZEICHNIS	53

I. EINLEITUNG

Das ableitende Harnwegssystem gehört gemeinsam mit dem Geschlechtsapparat zu den Organen des menschlichen Körpers, welche mit am häufigsten von Mißbildungen betroffen werden (GRUBER 1925, ZOLLINGER 1966). Die Harnleiter nehmen dabei einen großen Prozentsatz in Anspruch. Zu erwähnen sind Agenesien, Hypoplasien, Verdoppelungen, Störungen der Topographie, heterotope Mündungen, Einengungen und Erweiterungen (siehe STAEMMLER 1957, ZOLLINGER 1966, WARKANY 1971). Derartige Veränderungen kommen isoliert oder in Kombination mit anderen Fehlbildungen vor. Einen großen Anteil nehmen Lumenstenosen in Anspruch. Im Vordergrund stehen Einengungen an der pyelo-ureteralen Übergangszone und im vesico-ureteralen Mündungsbereich (siehe GRUBER 1925, ZOLLINGER 1966). Die Morphologie wie auch die klinische Bedeutung dieser Ureterabgangs- und Mündungsstenosen ist hinreichend bekannt.

Unser Wissen über congenitale Störungen anderer Lokalisation ist demhingegen völlig lückenhaft. Einschlägige Lehrbücher bringen dafür nur selten und nur spärliche Hinweise. Diese Tatsache steht im krassen Gegensatz zur tatsächlichen Häufigkeit derartiger Veränderungen. Überprüft man nämlich kontinuierlich Obduktionsfälle auf diese Fragestellung, so ist man überrascht von der "Alltäglichkeit" derartiger Formanomalien. Man findet nämlich häufig, vor allem im oberen Ureterdrittel, querverlaufende Wülste an der Innenfläche, die teils als Sporne, teils als circuläre Falten imponieren. Von der praktischen Arbeit am Obduktionstisch ergab sich daher die Anregung, folgenden Fragen nachzugehen:

1. Wie häufig finden sich tatsächlich derartige Ureterveränderungen congenitaler Natur in einem kinderpathologischen Obduktionsgut?
2. Welche morphologische Bauweise besitzen diese Falten?
3. Wie ist ihre Entstehungsweise zu erklären?
4. Welche praktische Bedeutung kann ihnen zugeschrieben werden?

II. MATERIAL und METHODIK

Untersucht und ausgewertet wurden 192 in der Perinatal- und frühen Säuglingszeit verstorbene Kinder inklusive Tot- und Frühgeborener und Kindern bis zum vollendeten 14. Lebensjahr. Die Darstellung, Präparation und Untersuchung der Nieren und des harnableitenden Systems erfolgte im Rahmen der Obduktion unter einheitlichen Bedingungen:

1. Nach Entfernung der Intraabdominalorgane wurden die Organe des Retroperitoneums in situ nach verschiedenen Kriterien beurteilt: Lage und Form der Niere, Nierengefäße, Art des Ureterursprungs (nach Position und Richtung), Form und Verlauf der Harnleiter, sonstige gewebliche Besonderheiten (wie aberrierende Gefäße, abnorme Fixierung in der Umgebung, Gebilde, die den Ureter überkreuzen).
2. Entnahme der Urogenitalorgane en bloque in der üblichen Form.
3. Frontale Halbierung der Nieren bis in Hilusnähe, Eröffnung des Pyelon und der Ureteren an deren Vorderseite.
4. Fixierung der Uro-Genitalorgane en bloque in 4% Formalin unter dem Gesichtspunkt der späteren Auswertbarkeit.
5. Auswertung der pathologischen Fälle nach Zahl und Form sowie Topographie der Falten. Bestimmung der Lumenweite der Harnleiter.
6. Studium der Veränderung mit Hilfe des Stereomikroskopes, maßstabgetreue Zeichnung und photographische Dokumentation.
7. Einbettung der Ureteren in Paraffin, Herstellung von histologischen Schnittpräparaten (in HE, van Gieson, Weigert´scher Elastika-, Gomori- und PAS-Färbung).
8. Zeichnung der veränderten Bereiche mit Hilfe des Dialux-Zeichengerätes von Leitz zum Zweck der exakten Zuordnung zu den makroskopischen Strukturen.

III. DATEN zur EMBYOLOGIE und FETALEN ENTWICKLUNG der HARNLEITER

Die Entwicklung der ableitenden Harnwege und der Sammelrohre der permanenten Niere beginnt in der vierten Embryonalwoche mit der

Bildung der Ureterknospe (zusammenfassende Darstellung siehe bei LANGMANN 1972 und STARCK 1975). Diese sproßt beim 4mm langen Embryo in der Höhe des fünften Lumbalsegmentes aus dem caudalen Ende des Urnierenganges in Höhe der Verbindungsstelle zwischen Urnierengang und Kloake aus. Sie wächst zuerst nach dorsal, dann dorso-lateral, um sich anschließend nach cranial zu wenden und wird bereits am Ende der fünften Embryonalwoche von einer Kappe metanephrogenen Gewebes umgeben. Zu diesem Zeitpunkt liegt die Ureterknospe retroperitoneal, sich dorsal an der Urniere vorbeischiebend, gleichzeitig aber ventral zur korrespondierenden Umbilicalarterie. Ihr erweitertes Ende ändert nun seine Form und teilt sich in einen caudalen und einen cranialen Calix renalis major (sechste Embryonalwoche). Kurz darauf entstehen eine oder manchmal zwei zusätzliche Kelchanlagen im mittleren Abschnitt des Nierenbeckens.

Beim weiteren Eindringen in das metanephrogene Gewebe bilden sich zwei neue Knospen, die sich ständig weiter teilen und letztlich so die Bildung der Sammelrohre bewirken (siebte Embryonalwoche bis Ende des fünften Fetalmonats).

Im Laufe der Entwicklung der Niere ändert diese ihre Lage und macht einen Ascensus aus dem Becken zu ihrer endgültigen Lokalisation im Abdomen durch. Hierfür wird einmal das Längenwachstum des Ureters, zum anderen aber auch die Verminderung der Körperkrümmung bzw. das Caudalwärtswachsen der hinteren Bauchwand verantwortlich gemacht (sechste bis neunte Embryonalwoche). Während dieses Ascensus dreht sich der Nierenhilus um 90° nach medial. Zudem ändert sich die arterielle Versorgung: Die Nieren werden schrittweise von proximal abgehenden Gefäßen versorgt, wobei die distaleren Gefäße degenerieren.

Für die anstehende Frage sind zwei weitere Daten aus der Fetalzeit zu erwähnen:

1. Der Ureter besitzt im Laufe seiner Entwicklung eine Querfaltung seiner Schleimhaut. ENGLISCH (1878) fügt seiner Arbeit "Über die primäre Hydronephrose" entwicklungsgeschichtliche Beobachtungen an 1200 Feten an und stellt hierbei fest: "Besonderes Interesse bot die Schleimhaut. Sie war bei Früchten aus dem dritten bis vierten Lunarmonat in den Harnleitern

auffallend reichlich in Querfalten gelegt und reichte bis knapp vor die Pars pelvina. In den folgenden Monaten verlieren sich diese Falten etwas, sodaß sie weniger zahlreich sind."

2. Der Ureter ist während seiner Entwicklung meistens zu lang und deshalb leicht geschlängelt. Diese Überlänge dient als Wachstumsreserve. "Im fünften Embryonalmonat besteht physiologischerweise eine Stenosierung am Ureterhals infolge von Klappen- und Faltenbildungen ferner durch korkenzieherartige Ureterwindungen dicht unterhalb des Ureterabgangs. Diese werden als Wachstumsreserve für die spätere Ascension der Niere und Streckung der Harnleiter aufgefaßt" (WILLIG und WÜRTENBERGER 1962). Auch MERING, STEEL und GITTES (1972) weisen auf den physiologischen Charakter der Falten als Längenreserven für das Ureterwachstum hin.

IV. DATEN zur normalen ANATOMIE und HISTOLOGIE des URETERS beim NEUGEBORENEN

Der Ureter geht in einem stumpfen Winkel vom Nierenbecken ab, verläuft auf dem Musculus psoas, kreuzt in Höhe des dritten Lendenwirbelkörpers die Arteria und Vena testicularis bzw. ovarica, dann die Arteria iliaca externa bzw. die Arteria iliaca cummunis in Höhe des Promontoriums, um anschließend durch die Blasenwand hindurchzutreten. Er wird in die gestreckt verlaufende Pars abdominalis und leicht gebogene Pars pelvina unterteilt.
Wie beim Erwachsenen ergeben sich dabei drei physiologische Engen: an der Ursprungsstelle aus dem Nierenbecken, beim Überkreuzen der Iliacalarterien und beim Eintritt in die Blasenwand (BENNINGHOFF-GOERTTLER 1971). TANAGHO (1971) spricht dagegen nur von einer konstant auftretenden Enge am ureterovesicalen Übergang nicht so häufig jedoch am ureteropelvinen Übergang. Auch an anderen Stellen gibt es relative Verengungen, jedoch ohne funktionell-signifikante Bedeutung. Vielmehr spiegelt der Ureter

wegen seiner Lage im Retroperitoneum die wechselnden intraabdominalen Druckverhältnisse wider.

Der histologische Organaufbau ist am deutlichsten am Querschnitt zu erklären: "Der Ureter hat infolge der Längsfaltung der Schleimhaut eine etwa sternförmige Lichtung. Unter dem Übergangsepithel der Mucosa dehnt sich eine breite Bindegewebsschicht aus. Die lamellär gebaute Tunica propria geht in eine lockere Submucosa über. Unmittelbar unter dem Epithel findet sich ein engmaschiges Kapillarnetz. Seine Schlingen wölben sich in die Epithelbasis vor. Die Kapillaren der Tunica propria verlaufen parallel zu den Faserlagen bzw. durchsetzen sie schräg mit kurzen Ästen, so daß sie bei Verschiebung der Kollagenfaserzüge während der Entfaltung des Lumens vor Abscherung bewahrt bleiben. In der Submucosa befindet sich das Netzwerk der größeren Blutleiter. Sie dienen zur Versorgung der Schleimhaut und der Muskulatur. Es wird angenommen, daß die Längsfaltung der Mucosa durch die Gefäßbindegewebskonstruktion bestimmt wird, also immer wieder an den gleichen Stellen erfolgt (von MÖLLENDORF 1930), da den Faltenkämmen jeweils eine Faserverdichtung entspricht, der größere Gefäße zugeordnet sind. Infolge der Ausbildung der bindegewebigen Verschiebeschicht haben Schleimhaut und Muskulatur eine gewisse Selbständigkeit erlangt. Letztere wird als dreischichtig bezeichnet (innere longitudinale bzw. schräge, mittlere circuläre und äußere longitudinale bzw. schräge). Innere und äußere Längsmuskelzüge sind meist unregelmäßig verteilt. Wahrscheinlich stellt das Muskelsystem eine kontinuierliche Muskelschraube dar, die außen und innen in Längsmuskelzüge ausstrahlen" (BARGMANN 1967)-(siehe Abb. 1).ALLEN (1970) sieht die Uretermuskulatur als ein maschenähnliches Gebilde von extensiv untereinander verwobenen individuellen Fasern, die in erster Linie longitudinal ausgerichtet sind.

Die Blutversorgung des Ureters erfolgt durch lange Arterien aus der Aorta abdominalis, der Arteria iliaca communis und interna, der Arteria renalis und der Arteria testicularis bzw. ovarica, der Arteria vesicalis und der Arteria uterina jeweils mit einem aufsteigenden und einem am Ureter absteigenden Ast, wobei der erstere mit dem zweitgenannten der mehr cranial liegenden Arteria anastomosiert (ROSS 1972).

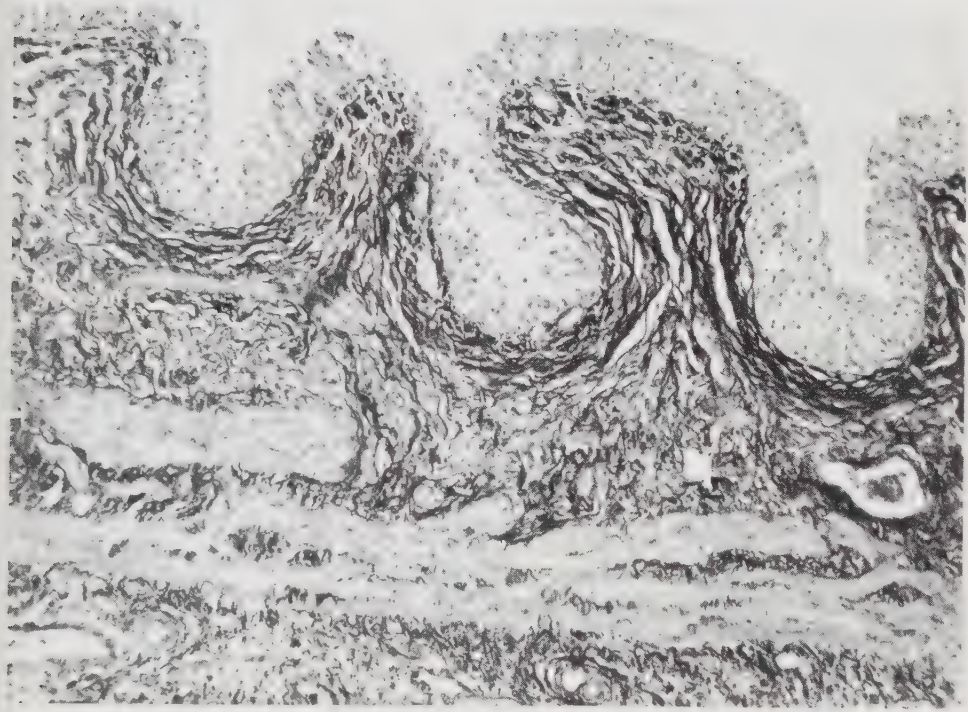


Abb. 1: Teilansicht eines normalen Harnleiters im Querschnitt mit besonderer Darstellung des Bindegewebes und der Muskulatur. 2 Tage altes Neugeborenes aus der 43. SSW. (Fall Nr. 34 - Sk 9/76), van Giesen-Fbg. 45x

V. UNTERSUCHUNGSERGEBNISSE

Unter den 192 ausgewerteten Obduktionsfällen fanden wir 35 mal entsprechende Veränderungen in den Harnleitern. Tabelle 1 gibt über Entwicklungs- bzw. Lebensalter der davon betroffenen Kinder, über ihr Geschlecht und die wesentlichen pathologisch- anatomischen Veränderungen Auskunft. Das Erscheinungsbild der Ureterbefunde war sehr einheitlich, wenn auch qualitativ sehr unterschiedlich ausgeprägt. Zwei morphologische Varianten von "Faltenbildungen" ließen sich unterscheiden, zum einen der über die gesamte Circumferenz ausgebildete Faltenring (circulärer Querwulst), zum anderen der ins Lumen einseitig vorspringende Sporn.

A. CIRCULÄRER QUERWULST

Unter dem circulären Querwulst verstehen wir eine ringförmige und transversal ausgebildete Wandfalte der Harnleiterinnenseite. Sie weist eine verschiedene Höhe auf, kommt einzeln oder gehäuft in sehr unterschiedlichen Abständen vor und gibt bei dichter Lagerung der Ureterwand ein geriffeltes Aussehen. Die normalen, physiologischen Längsfalten brechen für gewöhnlich vor dem Querwulst ab, setzen sich danach wieder kontinuierlich fort, können aber auch darüber hinwegziehen und damit ein pflastersteinähnliches Aussehen bewirken.

Beispiel 1: Fall Nr. 6 (Sk 17/75)
25 Stunden alte männliche Frühgeburt aus der 28. SSW.
Beide Nieren entsprechen in Lage, Form und Größe der Norm. Die Harnleiter zeigen einen normalen Verlauf. Vor ihrer Eröffnung sind an den Uretern keine makroskopisch sichtbaren Anzeichen für eine mechanische Einengung durch aberrierende Nierengefäße, Adhäsionen etc. zu finden. Das Pyelon ist beidseits nicht ausgeweitet. Der rechte Ureter zeigt 5 mm distal des Abganges aus dem Nierenbecken in einem 11 mm langen Segment dicht hintereinander liegende circuläre Querwülste an der Innenseite. In diesem Bereich besitzt er einen Umfang von 2,5 mm, prästenotisch einen solchen von 4 mm, poststenotisch einen von 5 mm. Er verjüngt sich dann gegen die Blase hin konisch. Der linke Harnleiter zeigt ein völlig analoges Aussehen (siehe Abb. 2). Die Querriffelung be-

Fall Nr.	Protokoll Nr.	Alter Geschlecht	Schwanger-schaftsalter	Todesursache Grundkrankheiten	Sonstige Mißbildungen
1	2/75	16 Stunden weiblich	41. SSW.	Geburtstrauma mit Tentoriumriß und Subduralblutung, Schocksyndrom	O
2	12/75	Totgeburt männlich	34. SSW.	Intrauteriner Fruchttod. Generalisierte Hypoxieblutungen	O
3	13/75	Totgeburt weiblich	32. SSW.	Intrauteriner Fruchttod bei Placentareifungsstörung	Vitium cardiovasculare congenitum. Mangellappung der Lungen
4	15/75	Totgeburt männlich	41. SSW.	Intrauteriner Fruchttod bei Placentareifungsstörung mit Hypoxiefolgen	O
5	16/75	13 Tage weiblich	40. SSW.	Herz- und Kreislaufinsuffizienz nach Thoracotomie. Gehirnblutungen	Ösophagusatresie, Typ III b nach Vogt
6	17/75	1 Tag männlich	28. SSW.	Vorzeitige Placentalösung. Hochgradige Dystelektasie und Pneumonie	Aortenisthmusstenose

Tabelle 1: Zusammenstellung von 35 Obduktionsfällen aus der Spätschwangerschaft, der Neugeborenenzeit, des Säuglings- und Kindesalters mit congenitalen Ureterquerfalten

Fall Nr.	Protokoll Nr.	Alter Geschlecht	Schwanger-schaftsalter	Todesursache Grundkrankheiten	Sonstige Mißbildungen
7	18/75	21 Tage männlich	29. SSW.	Partielle Placentalösung. Hochgradige Dystelektasie der Lungen	Meckelsche Divertikel. Mangellappung der Lungen
8	23/75	3 Stunden weiblich	38. SSW.	Tentoriumriß mit Subduralblutung. Konnatale Herdpneumonie	Mangellappung der rechten Lunge
9	24/75	Totgeburt männlich	27. SSW.	Intrauteriner Fruchttod bei Placenta praevia	Mangellappung der rechten Lunge
10	31/75	Totgeburt weiblich	28. SSW.	Intrauteriner Fruchttod bei Placentareifungsstörung. Mißbildungssyndrom	Doppelseitige Lippenkiefergaumenspalte, Ösophagusatresie, Hufeisenniere, Agenesie einer Nabelarterie
11	44/75	2 Tage männlich	39. SSW.	Kraniomandibulofaciales Dysmorphiesyndrom. Dystelektasie der Lungen	Kraniomandibulofaciales Dysmorphiesyndrom

Tabelle 1 (Fortsetzung a)

Fall Nr.	Protokoll Nr.	Alter Geschlecht	Schwanger-schaftsalter	Todesursache Grundkrankheiten	Sonstige Mißbildungen
12	47/75	12 Tage weiblich	33. SSW.	Vitium cordis congenitum	Vitium cordis congenitum
13	50/75	5 Tage männlich	43. SSW.	Vitium cordis congenitum. Massive eitrige Tracheo-bronchitis	Vitium cordis congenitum. Mangellappung der Lungen
14	65/75	20 Minuten männlich	37. SSW.	Konnatale Endokardfibro-elastose. Tentoriumriß mit massiver Subdural-blutung	0
15	74/75	1 Tag männlich	35. SSW.	Frühgeburt. Aspiration von Mageninhalt	0
16	82/75	2,5 Stunden weiblich	36. SSW.	Hochgradige Dystelektasie der Lungen	Chondrodys-trophia foeta-lis
17	83/75	7 Tage weiblich	37. SSW.	Primäre Asphyxie bei echtem Nabelschnurknoten und Placentareifungs-störungen	0

Tabelle 1 (Fortsetzung b)

Fall Nr.	Protokoll Nr.	Alter Geschlecht	Schwanger-schaftsalter	Todesursache Grundkrankheiten	Sonstige Mißbildungen
18	89/75	Totgeburt männlich	35. SSW.	Intrauteriner Fruchttod bei vorzeitigem Blasen-sprung und Nabelschnur-vorfall	0
19	103/75	4 Tage männlich	38. SSW.	Down-Syndrom. Postoperative Herdpneumonie	Down-Syndrom, VSD, Duodenal-atresie, Mangel-lappung der Lungen, Meckel-sches Divertikel, Kleinhirnheterotopie
20	105/75	Spätabort männlich	25. SSW.	Amnioninfektionsyndrom. Terminalisblutung	Mangellappung der rechten Lunge
21	106/75	11 Jahre männlich	--	Subakute sklerosierende Panencephalitis	0
22	107/75	7 Tage männlich	28. SSW.	Terminalisblutung	0
23	108/75	14 Tage männlich	29. SSW.	Terminalisblutung	0

Tabelle 1 (Fortsetzung c)

Fall Nr.	Protokoll Nr.	Alter Geschlecht	Schwanger-schaftsalter	Todesursache Grundkrankheiten	Sonstige Mißbildungen
24	109/75	5 Stunden männlich	41. SSW.	Epiduralhämatom. Schocksyndrom	Mangellappung der rechten Lunge
25	118/75	Totgeburt männlich	41. SSW.	Intrauteriner Fruchttod bei Placentareifungs-störung	Mangellappung der rechten Lunge
26	119/75	Totgeburt weiblich	35. SSW.	Intrauteriner Fruchttod bei Placentareifungs-störung	Aortenisthmus-stenose
27	129/75	1 Tag weiblich	36. SSW.	Hyalines Membransyndrom	0
28	133/75	Totgeburt männlich	30. SSW.	Intrauteriner Fruchttod bei marginaler Nabelschnur-insertion und retroplacen-tarem Hämatom mit Hypoxie-folgen	0
29	136/75	8 Tage männlich	36. SSW.	Haubenmeningitis und Gehirn-blutung	0
30	137/75	2 Stunden männlich	28. SSW.	Fetale Atelektase der Lungen. Placenta circumvalata parie-talis	0

Tabelle 1 (Fortsetzung d)

Fall Nr.	Protokoll Nr.	Alter Geschlecht	Schwanger-schaftsalter	Todesursache Grundkrankheiten	Sonstige Mißbildungen
31	138/75	Totgeburt männlich	33. SSW.	Intrauteriner Fruchttod bei Placentareifungs-störung und Nabelschnur-umschlingung	0
32	4/76	2,5 Monate männlich	--	Status thymolymphaticus. Mors subitus	Mangellappung der Lungen, hoher Abgang des linken Kranz-gefäßes
33	9/76	2 Tage männlich	43. SSW.	Fruchtwasseraspiration mit beidseitiger Lungen-atelektasie. Placenta-insuffizienz	Ohrmuscheldys-plasie beid-seits
34	23/76	4 Stunden weiblich	32. SSW.	Dystelektasie der Lungen. Nebennierenblutung. Plexus chorioideus-Blutung	Aortenisthmus-stenose, Mangel-lappung der Lungen, Form-anomalie der großen Luftwege
35	29/76	Totgeburt männlich	32. SSW.	Intrauteriner Fruchttod bei vorzeitiger Placenta-lösung	Aortenisthmus-stenose

Tabelle 1 (Fortsetzung e)

Abb. 2: Dicht hintereinander liegende circuläre Querwülste des linken Harnleiters bei einer 25 Stunden alten männlichen Frühgeburt aus der 28. SSW: Fall Nr. 6 (Sk 17/75)

ginnt allerdings schon 3 mm nach dem Abgang aus dem Pyelon und ist nur auf einer Strecke von 8 mm nachzuweisen. Der Umfang in diesem Bereich beträgt 3 mm, prästenotisch 4,5 mm, poststenotisch 5 mm. Die Längsfalten brechen zum Teil vor den circulären Querwülsten ab, zum Teil laufen sie über diese hinweg. Das Innenwandrelief bekommt dadurch, zumindest angedeutet, ein pflastersteinähnliches Aussehen. Proximal und distal dieser veränderten oberen Harnleitersegmente bestanden regelrechte Strukturverhältnisse. Die Ureterostien in der Harnblasenwand sind gut sondierbar. Die Harnblase selbst war von mäßig Harn erfüllt, die Urethra durchgängig.

Beispiel 2: Fall Nr. 35 (Sk 29/76)

Wenige Stunden vor der Geburt intrauterin abgestorbene männliche Frucht aus der 32. SSW.
Beide Nieren zeigen eine normale Form, Lage und Größe. Pyelon beidseits nicht ausgeweitet. Der Harnleiter auf der linken Seite ist im gesamten Verlauf nicht verändert, der rechte weist hingegen 4 mm nach dem Abgang aus dem Nierenbecken zwei dicht hintereinander liegende, hohe circuläre Querwülste auf, wobei sich sein Umfang von prästenotisch 9 mm auf 4 mm im Stenosebereich ändert, um sich postenotisch wieder auf 9 mm auszuweiten (siehe Abb. 3). Der insgesamt 71 mm lange Ureter mündet dann regelrecht in die Harnblase. Ostien gut sondierbar. Die Harnblase war mit mäßig Urin gefüllt, die Urethra gut durchgängig.

B. DER SOGENANNTE SPORN

Im Gegensatz zum circulär ausgebildeten Querwulst ist der sogenannte Sporn nur über einen Teil der Circumferenz, allerdings auch transversal angelegt und an den Rändern wesentlich niedriger als im Zentrum. Er hat somit bei der Aufsicht nicht Ring- sondern Spindelform und dadurch trotz seines kammartigen Aussehens eine gewisse Ähnlichkeit mit Taschenklappen. Auch der Sporn kann einzeln oder gehäuft auftreten. Im letztgenannten Fall liegen diese Falten jedoch nicht so dicht wie die Querwülste und alternieren in ihrer treppenförmigen Anordnung, in dem der nächstfolgende jeweils auf die entgegengesetzte Seite versetzt ist

Abb. 3: Circuläre Querwülste im oberen Drittel des rechten Harnleiters bei einer männlichen Totgeburt aus der 30. SSW: Fall Nr. 35 (Sk 29/76)

(siehe Abb. 4). Die Sondierung eines derart veränderten Harnleiters gelingt weder von oben noch von unten, die Eröffnung nur bei entsprechender mäanderförmiger Schnittführung. Auch die Sporne befinden sich bevorzugt im oberen Ureterdrittel, jedoch immer jenseits der pyeloureteralen Übergangszone. Auffallend ist, daß im Gegensatz zum circulären Querwulst die physiologischen Längsfalten der Ureterinnenwand kurz vor dem Sporn oder spätestens vor Erreichen des Spornkammes abbrechen, sich aber hernach in physiologischer Richtung fortsetzen.

Beispiel 1: Fall Nr. 30 (Sk 137/75)
Zwei Stunden alt gewordene männliche Frühgeburt aus der 28. SSW. Beide Nieren zeigen eine normale Lage, Form und Größe. Das Pyelon beidseitig ist nicht ausgeweitet. Die Harnleiter verlaufen regelrecht. Es bestehen keine äußeren Anzeichen für eine Lumeneinengung. Eröffnet zeigen der rechte und linke Ureter analoge Verhältnisse. 7 mm nach dem Abgang aus dem Nierenbecken weisen beide im Verlauf einer Strecke von 8 mm mehrfach gestaffelt angeordnete, jeweils in der Position gegeneinander versetzte Spornbildungen auf. Die vier ersten im Anfangsteil liegen dicht beieinander, die weiteren vergrößern ihre Abstände zueinander, der letzte ist fast circulär ausgebildet. Bei den drei distalen hat man den Eindruck einer leichten Ausweitung der dazwischenliegenden Segmente (siehe Abb.4). Im Bereich der Sporngruppe weist der Ureter einen Umfang von nur 2,5 mm, prä- und poststenotisch einen solchen von 5 mm auf. Ostien der Harnblase gut sondierbar. Urethra gut durchgängig.

Mit den gestaffelten Spornen parallel geht fast immer eine mehr oder weniger deutlich ausgeprägte Schlängelung des betroffenen Harnleitersegments, die es bei einiger Erfahrung bereits ohne Präparation und Eröffnung erlaubt, zumindest den dringenden Verdacht auf das Vorliegen derartiger Innenschichtveränderungen zu äußern. Dazu ein weiteres Beispiel.

Beispiel 2: Fall Nr. 16 (Sk 82/75)
2,5 Stunden altes weibliches Neugeborenes aus der 36. SSW.
Beide Nieren zeigen eine normale Form, Größe und Lage. Die Nierenbecken sind beidseitig normal weit. Die Ureteren weisen eine mäanderförmige Schlängelung auf. Sie zeigen im oberen Drittel dicht

Abb. 4: Mehrfach gestaffelte Sporne des rechten Harnleiters bei einer 2 Stunden alten männlichen Frühgeburt aus der 28. SSW: Fall Nr. 30 (Sk 137/75)

hintereinanderliegende gestaffelte Sporne ohne jedoch ihre Lumenweite dabei zu ändern. Mündungsostien unauffällig. Harnblase o.B. Urethra gut sondierbar (siehe Abb. 5).

C. DIE KOMBINATION VON CIRCULÄREN QUERWÜLSTEN UND SOGENANNTEN SPORNEN

Circuläre Querwülste und sogenannte Spornbildungen können nicht nur für sich allein auftreten, auch Kombinationsformen in der unterschiedlichsten Ausprägung sind möglich.

Beispiel 1: Fall Nr. 17 (Sk 83/75)
Sieben Tage alte Frühgeburt aus der 37. SSW.
Beide Nieren entsprechen in Lage, Form und Größe der Norm. Das rechte Pyelon ist leicht ausgeweitet. Der rechte Ureter weist im Anfangsteil einen Umfang von 5 mm auf, verjüngt sich 5 mm nach dem Ursprung in einer 10 mm Wegstrecke auf einen solchen von 3 mm, um sich poststenotisch auf 7 mm Umfang auszuweiten. Der Stenosebereich gliedert sich von oben nach unten wie folgt auf: zwei circuläre Querwülste, ein Sporn von rechts, ein circulärer Querwulst, ein Sporn von links, ein Sporn von rechts, zwei circuläre Querwülste und drei gestaffelte Sporne (siehe Abb. 6 und 7). Völlig analoge Verhältnisse sind auf der linken Seite zu erheben, mit der Ausnahme, daß das Pyelon dieser Seite nicht ausgeweitet ist.

Beispiel 2: Fall Nr. 4 (Sk 15/75)
Männliche Totgeburt aus der 41. SSW.
Beide Nieren zeigen eine normale Größe, Form und Lage. Das Pyelon ist beidseitig deutlich ausgeweitet. Die Harnleiter verlaufen regelrecht. Der rechte zeigt 2 mm nach dem Abgang aus dem Nierenbecken in einer Verlaufsstrecke von 8 mm dicht aufeinanderfolgende Sporne, danach vier circuläre Querwülste, ihnen folgt im Abstand von 4 mm ein weiterer Sporn. Das Lumen ist ungleich und abwechselnd eingeengt oder dilatiert (siehe Abb. 8). Die Ostien der Harnblase sind gut sondierbar. Der linke Ureter weist 6 mm nach dem Abgang aus dem Pyelon vier gestaffelte Sporne auf. Im Bereich dieser Veränderung hat er einen Umfang von 4 mm, danach erweitert er sich auf einen Umfang von 12 mm, um sich dann trichterförmig auf 4 mm zu verjüngen. Nach einer folgenden leichten Aufweitung mündet er regelrecht in die Blase. Auch hier ist das Ostium gut sondierbar.

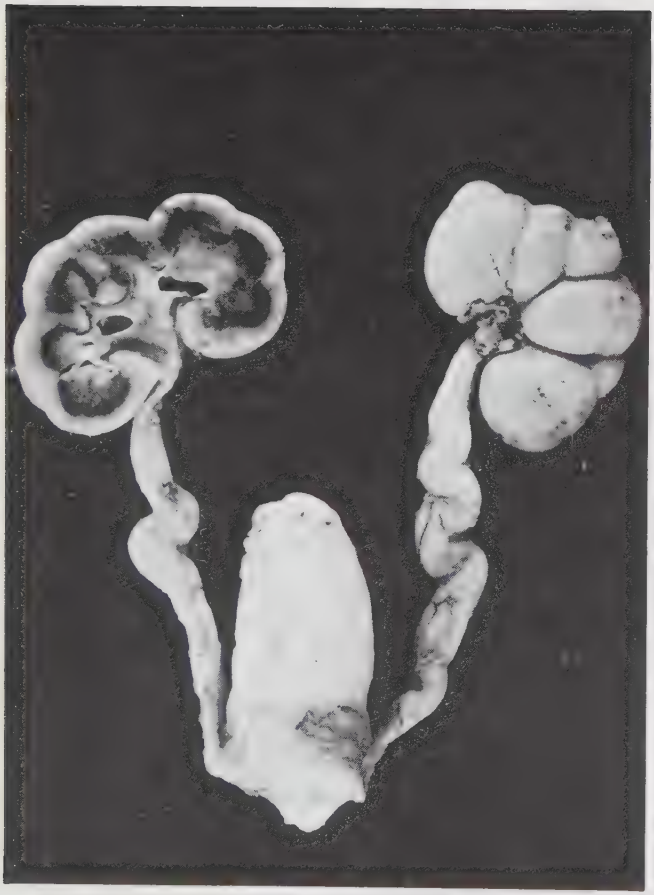


Abb. 5: Nieren, uneröffnete Ureteren und Harnblase bei einem 2,5 Stunden alten weiblichen Neugeborenen aus der 36. SSW. Auffallend die starke Schlängelung der Harnleiter bedingt durch gegeneinander versetzte gestaffelte Sporne. Fall Nr. 16 (Sk 82/75)

Abb. 6: Kombination von Spornen und circulären Querwülsten im oberen Drittel des rechten Harnleiters bei einem 7 Tage alten weiblichen Neugeborenen aus der 37. SSW. Fall Nr. 17 (Sk 83/75)

Abb. 7: Ausschnittsvergrößerung aus Abb. 6.
Fall Nr. 17 (Sk 83/75)

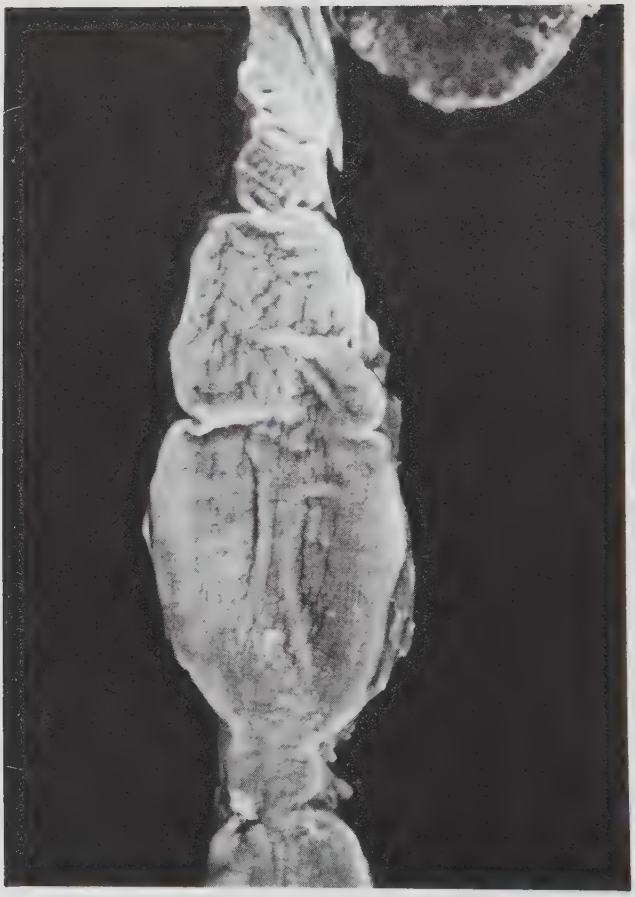


Abb. 8: Kombination von Spornen und circulären Querwülsten des linken Harnleiters bei einer männlichen Totgeburt aus der 41. SSW. Fall Nr. 4 (Sk 15/75)

Beispiel 3: Fall Nr. 11 (Sk 44/75)
Zwei Tage altes männliches Neugeborenes aus der 39. SSW.
Beide Nieren zeigen eine normale Lage, Form und Größe. Das Pyelon ist beidseitig nicht ausgeweitet. Der linke Ureter verläuft regelrecht. 7 mm nach dem Abgang aus dem Pyelon folgen drei Sporne dicht aufeinander, gefolgt von zwei circulären Querwülsten im Abstand von 6 mm. Der rechte Harnleiter verläuft leicht geschlängelt und weist 5 mm nach dem Abgang aus dem Pyelon zwei Sporne, knapp danach einen circulären Querwulst und erneut einen Sporn auf. Der Umfang beider Ureteren im gesamten Verlauf schwankt nur geringgradig um 5 mm (siehe Abb. 9). Weiter distal sind die ableitenden Harnwege unauffällig.

D. VERGLEICH DER URETERQUERFALTEN ZUR URETERABGANGSSTENOSE

Wie bereits einleitend erwähnt, sind im Gegensatz zu den hier näher geschilderten Querwülsten und Spornen im oberen Harnleiter die Engen am pyeloureteralen Übergang sowohl klinisch als auch morphologisch ausreichend bekannt. Sie stellen eine causal- und formalgenetisch heterogene Gruppe von Stenosen dar und müssen streng von den hier zur Rede stehenden Veränderungen abgegrenzt werden. Aus differential-diagnostischen Erwägungen soll ein entsprechender Fall vorgestellt werden.

Beispiel: (Sk 42/75)
24 Stunden altes Neugeborenes aus der 38. SSW.
Beide Nieren sind normal groß, ihre Oberfläche ist embryonal gelappt. Beide Nierenbecken teilweise auch die Calices sind stark erweitert. Beide Ureteren sind an ihrer Ursprungsstelle hochgradig ringförmig stenosiert, mit der dünnsten Sonde gerade noch passierbar. Der innere Umfang beträgt jeweils nur 1 mm. Unmittelbar distal davon weisen beide Harnleiter eine normale Weite mit einem Umfang von 5 mm und ein normales Schleimhautrelief auf (siehe Abb. 10).

E. MIKROSKOPISCHES BILD VON CIRCULÄREM QUERWULST UND SOGENANNTEM SPORN

Histologisch zeigten sowohl der circuläre Querwulst als auch der sogenannte Sporn ein völlig analoges Bild. Dies ließ schon die

Abb. 9: Kombination von Spornen und circulären Querwülsten bei einem 2 Tage alten männlichen Neugeborenen aus der 39. SSW. Fall Nr. 11 (Sk 44/75)

Abb. 10: Typische, ringförmige Ureterabgangsstenose des linken Harnleiters bei einem 24 Stunden alten männlichen Neugeborenen aus der 38. SSW.
Sk 42/75

makroskopische Betrachtung vermuten:

1. Beide Formen treten in derselben Ureterregion auf.
2. Sie können auch miteinander kombiniert beobachtet werden.
3. Abgesehen von der circulären Ausdehnung der einen Form bieten beide einen ähnlichen makroskopischen Aspekt.

Oberhalb und unterhalb der Sporne und circulären Querwülste finden wir normale Ureterwandverhältnisse. Das bedeutet von innen nach außen: Mucosa mit Übergangsepithel und Tunica propria ohne Muskulatur, anschließend die sogenannte dreischichtige Tunica muscularis mit einer dürftigen inneren Längs-, einer kräftigen mittleren Ring- und einer wiederum etwas schmaleren äußeren Längsmuskelschicht, schließlich die umhüllende Tunica adventitia (siehe Abb. 11 und 12).

Der circuläre Querwulst und der sogenannte Sporn entsprechen einer nach innen gerichteten Vorwölbung der gesamten Ureterwand. Sie stellen somit keine reinen Schleimhautfalten dar, beinhalten auch Gewebebestandsteile der tieferen Schichten, allerdings in einer vom Normbild abweichenden Form. Die Struktur ist verändert bzw. aufgehoben. Auf Längsschnitten erkennt man deutlich, daß alle Bestandteile der Tunica muscularis in die Wülste bzw. Sporne einstrahlen, sich bündel- bzw. reiserförmig darin aufsplittern und mit dem Bindegewebe engmaschig vernetzen (Abb. 13 und 14). Die Kalibergröße der Muskelfasern vermindert sich dabei deutlich. Auch Anteile der Adventitia gelangen in ähnlicher Weise in die Wandfalten und bilden letztlich deren äußeren Abschluß. Frische oder ältere Entzündungsbefunde, Narbenbildungen etc. sind an keiner Stelle nachzuweisen. Das Gesamtbild weist auf eine grundlegende Texturstörung hin.

F. ZAHLENMÄSSIGE AUSWERTUNG DER UNTERSUCHTEN FÄLLE

Das auf die vorgegebene Frage hin kontinuierlich untersuchte Obduktionsgut umfaßt 104 männliche und 88 weibliche Frühgeburten, Neugeborene sowie Kinder bis zum 14. Lebensjahr, das entspricht einer Prozentverteilung von 54 zu 46. Aus dem Histogramm der Altersverteilung (siehe Abb. 15) geht hervor, daß die meisten Fälle der Perinatalperiode angehören, wesentlich weniger Säuglinge nach

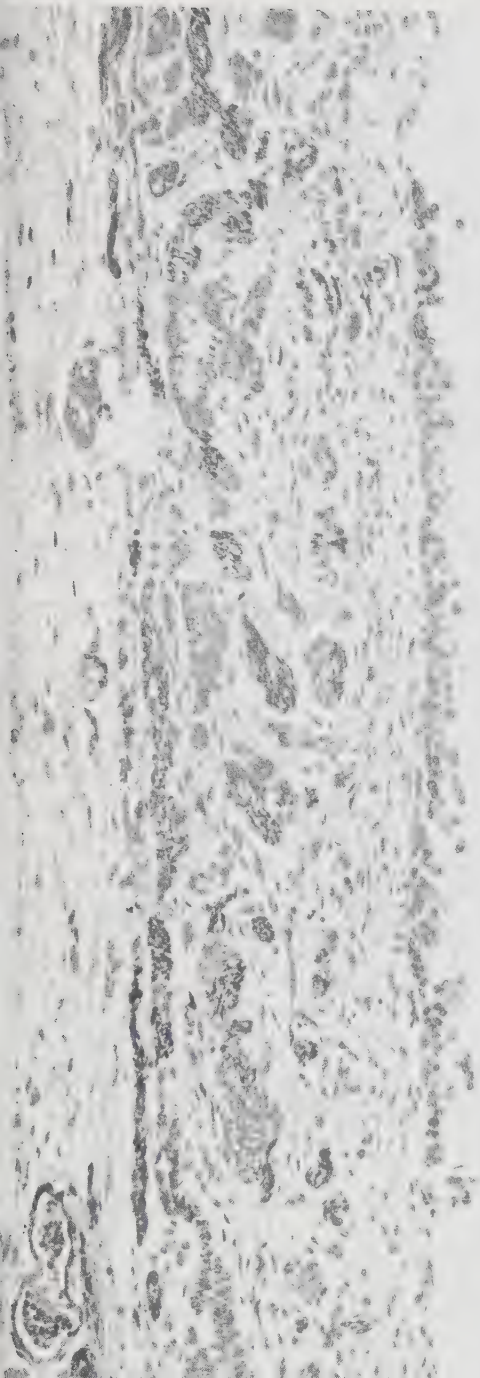
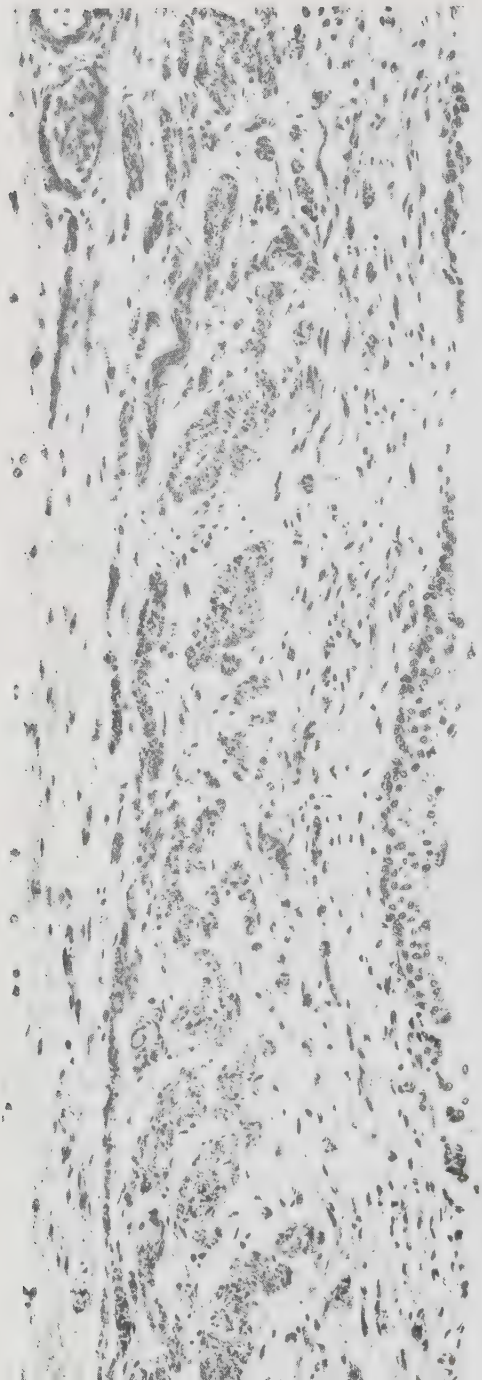


Abb. 11: Normaler Ureter im Längsschnitt. Schleimhautepithel (rechte Bildbegrenzung) größtenteils arteficiell abgelöst. Totgeburt aus der 35. SSW. (Fall Nr. 19 - Sk 89/75) Htx-Eosin-Fbg. 83x



Fortsetzung zu Abb. 11

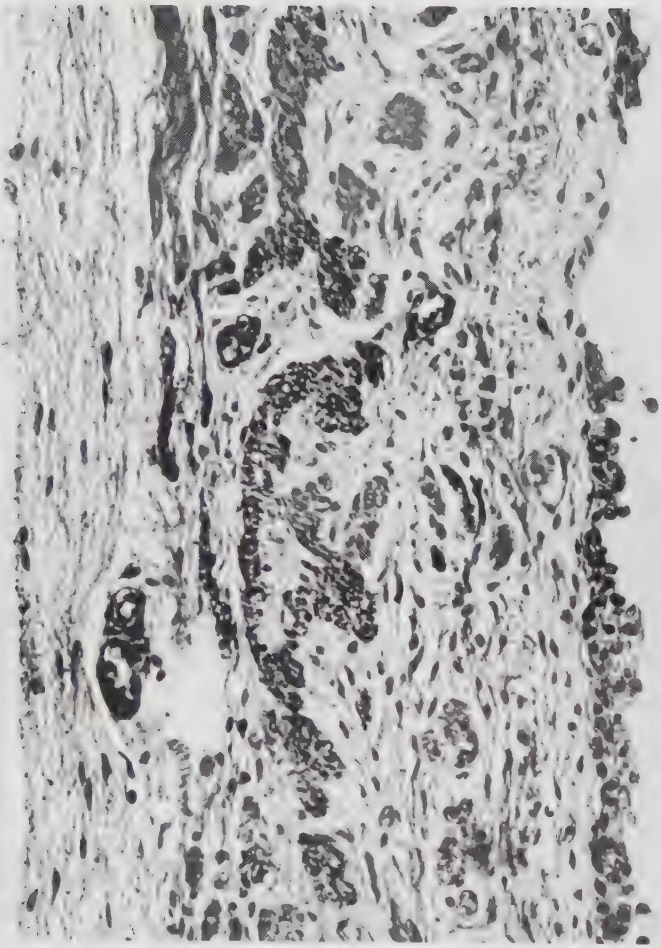


Abb. 12: Normaler Harnleiter im Längsschnitt (Ausschnitt aus Abb. 11). Totgeburt aus der 35. SSW. (Fall Nr. 19 - Sk 89/75), Htx-Eosin-Fbg. 125x

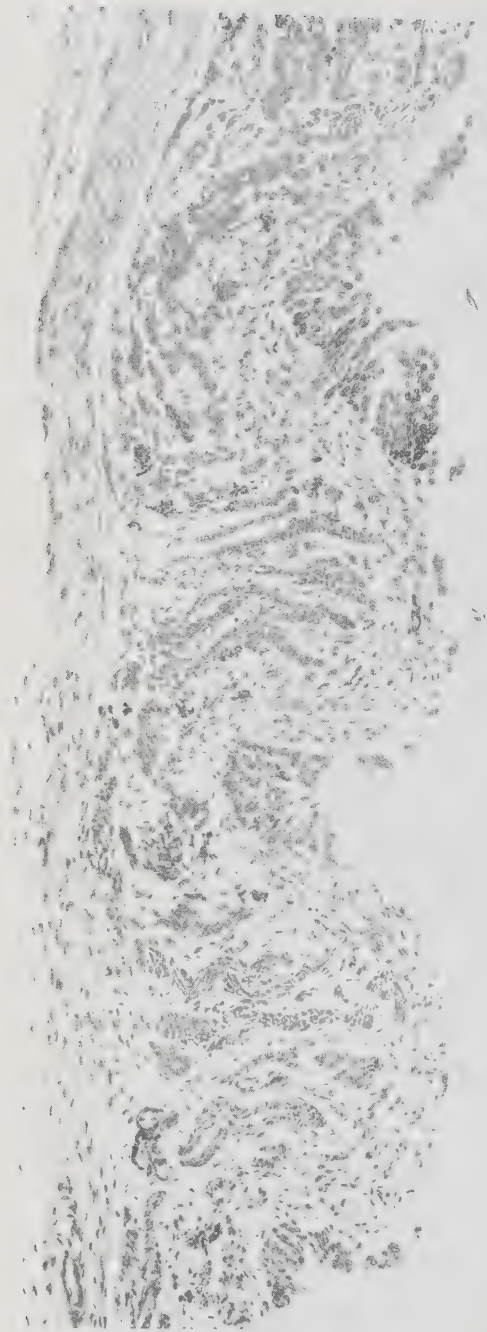
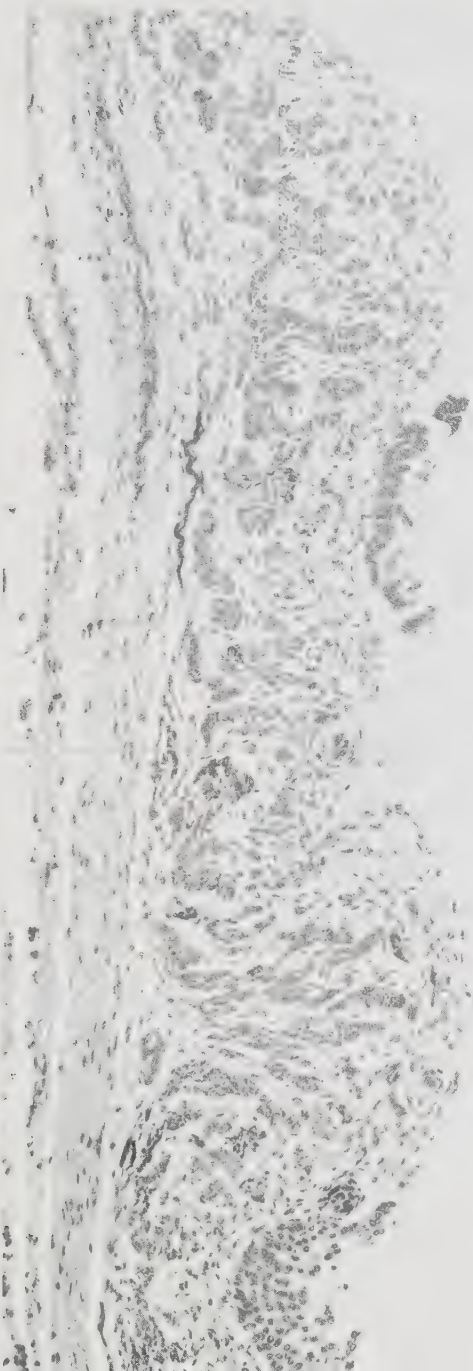


Abb. 13: Bild eines Längschnittes durch einen Harnleiter mit zahlreichen circulären Querwülsten. Schleimhautepithel größtenteils arteficiell abgelöst. Beachte die Texturveränderung der Muskelbündel. Totgeburt aus der 35. SSW. (Fall Nr. 19 - Sk 89/75), Htx-Eosin-Fbg. 83x



Fortsetzung zu Abb. 13

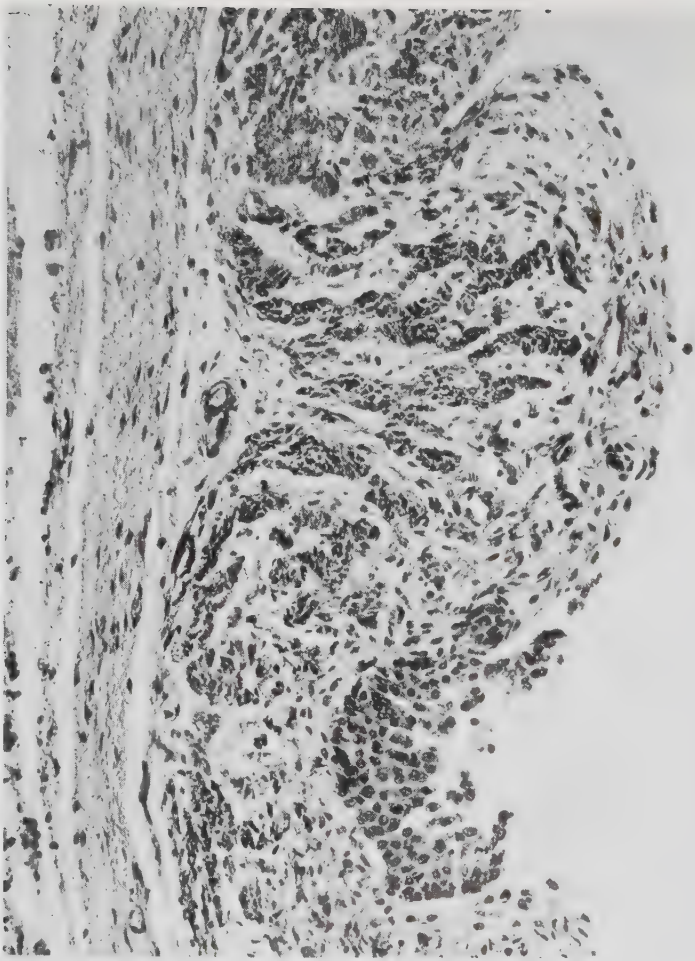


Abb. 14: Harnleiter im Längsschnitt (Detailbild der Abb. 13) mit knopfförmig vorspringendem Querwulst und reiserartig aufgeworfenen Bündeln der Tunica muscularis. Am linken Bildrand das adventitielle Hüllgewebe. Totgeburt aus der 35. SSW. (Fall Nr. 19 - Sk 89/75), Htx-Eosin-Fbg. 125x

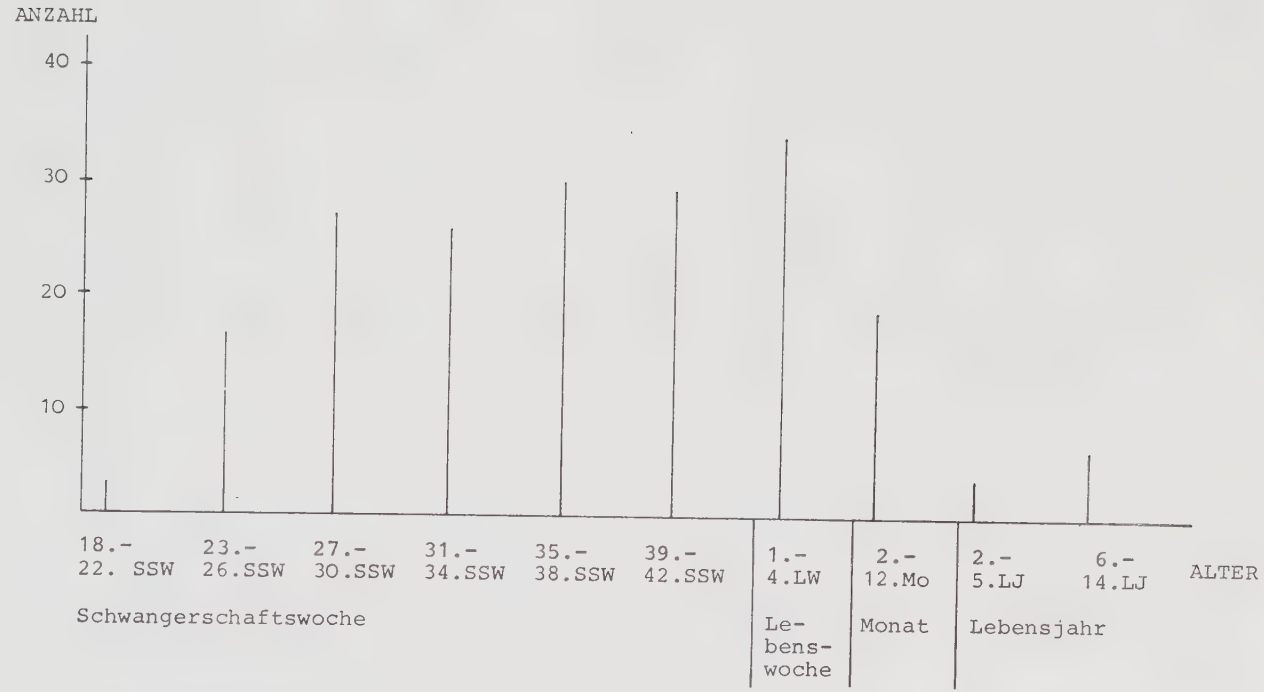


Abb. 15: ALTERSAUFSCHLÜSSELUNG
DES UNTERSUCHTEN OBDUKTIONSGUTES = 192 FÄLLE

vom ersten Lebensmonat und sehr selten Klein- oder Schulkinder vertreten sind.

[illegible] Fällen (= 18,2%) wurden die geschilderten Veränderungen an einem oder beiden Ureteren gefunden. Davon waren 24 (= 69%) männlichen und 11 (= 31%) weiblichen Geschlechtes. Die altersmäßige Aufschlüsselung (siehe Abb. 16) zeigt, daß sie derjenigen des Gesamtobduktionsgutes weitestgehend entspricht. Eine Zusammenstellung der Veränderungen nach ihrem Phänotypus und ihrer funktionellen Auswirkung siehe Tab. 2. 24 mal waren Querwülste oder Sporne weitestgehend analog in beiden Harnleitern nachweisbar. Bei 14 Beobachtungen (= 40%) bestanden hinsichtlich der Quantität Seitenunterschiede, darunter 8 mal (= 23%) eine einseitige Manifestation. In 4 Fällen (= 11%) fanden wir nur circuläre Querwülste auf beiden Seiten, in 10 Fällen (= 29%) eine Kombination von circulärem Querwulst und Sporn und in 7 Fällen (= 20%) nur Sporne. Das Ausmaß der Stenosierung wurde nach folgenden Kriterien bestimmt:

1. Der Ureterumfang ändert sich im Bereich der Querfalte nicht oder nur unwesentlich, dies fanden wir bei [illegible] Ureteren (= 37%).
2. Der Ureterumfang vermindert sich im Bereich der Querfalten um ca. ein Drittel gegenüber dem Wert proximal davon, dies fanden wir bei 20 Ureteren (= 32%).
3. Der Ureterumfang vermindert sich um mehr als ein Drittel im Bereich der Querfalten, dies fanden wir bei 18 Ureteren (= 29%).
4. Zusätzlich zur Ureterumfangverminderung kommt eine deutliche Erweiterung des Nierenbeckens bei 9 Ureteren vor (= 15%).

Im Gesamtobduktionsgut des entsprechenden Zeitraums finden sich bei 50 Fällen (= 26%) schwere Mißbildungssyndrome sehr unterschiedlicher Art, 26 davon sind männlichen, 24 weiblichen Geschlechts. Dieser Bezugswert erhöht sich weiter, wenn man auch leichtere Einzelmißbildungen (z.B. leicht bis mittelgradige Aortenistmusstenosen, Fehl- und Mangelanlage der Lungen, Meckelsches Divertikel etc.) mitberücksichtigt. So gesehen wiesen 51% des Autopsiegutes im genannten Zeitraum Fehlbildungen irgendwelcher Art auf. Der Prozentsatz der Fälle mit Harnleiterquerfalten in Kombination mit schweren Mißbildungen beträgt 21% bei einer

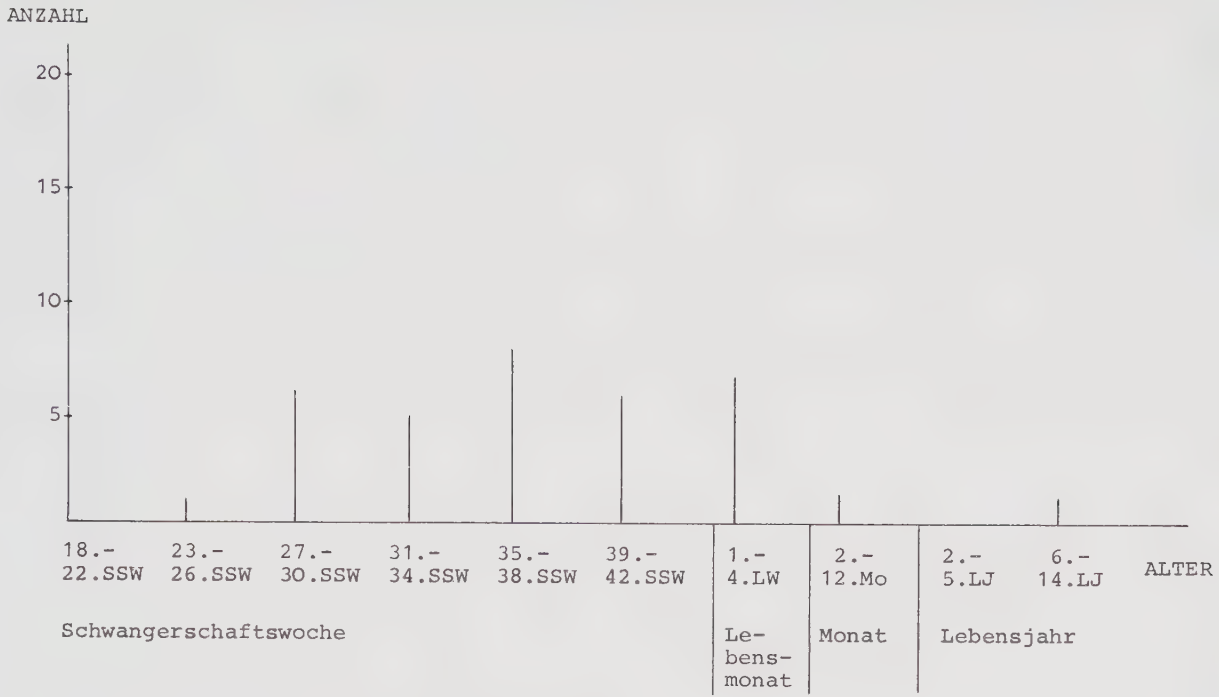


Abb. 16: ALTERSAUFSCHLÜSSELUNG DER 35 FÄLLE
MIT URETERVERÄNDERUNGEN IM OBEREN DRITTEL

Fall Nr.	Circulärer Querwulst	Sporn	Kombination	Grad der Einengung	Normaler Ureter
1re		X		O	
li		X		O	
2re	X			+	
li		X		+	
3re		X		++	
li		X		++	
4re			X	++ Hy	
li			X	++ Hy	
5re		X		+	
li		X		+	
6re	X			+	
li	X			+	
7re		X		O	
li					X
8re	X			+	
li	X			+	
9re	X			+	
li	X			+	
10re		X		O	
li		X		O	
11re			X	O	
li			X	O	
12re			X	++	
li		X		O	
13re			X	++ Hy	
li			X	++ Hy	
14re			X	+	
li			X	+	
15re			X	+	
li			X	+	
16re		X		O	
li		X		O	
17re			X	++ Hy	
li			X	++	
18re			X	O	
li	X			O	
19re		X		++	
li		X		++	
20re		X		++ Hy	
li		X		++ Hy	

Tabelle 2: Aufgliederung aller Fälle mit Ureterquerfalten nach Qualität und Quantität an Veränderung

Fall Nr.	Circulärer Querwulst	Sporn	Kombination	Grad der Einengung	Normaler Ureter
21re li		X		O	X
22re li		X		O	X
23re li		X		+	X
24re li			X	O	X
25re li	X X			++ Hy ++ Hy	
26re li		X		O	X
27re li		X		O	X
28re li			X X	O O	
29re li			X X	O O	
30re li		X X		+ +	
31re li		X	X	O O	
32re li			X X	+ +	
33re li	X	X		+ ++	
34re li			X X	O ++	
35re li	X			++	X

Tabelle 2 (Fortsetzung)

Legende zu Tabelle 2

O = Im Bereich der circulären Querwülste und Sporne keine oder keine wesentliche Umfangsverminderung gegenüber dem sonstigen Ureter

\+ = Umfangsverminderung bis zu einem Drittel des Ureterlumens

++ = Umfangsverminderung größer als ein Drittel des Ureterlumens

Hy = Zusätzlich deutliche Ausweitung des Nierenbeckens

Geschlechtsverteilung von 12 zu 60 männlich zu weiblich. Bei Einbeziehung leichterer Mißbildungen erhöht sich auch hier der Prozentsatz auf 51% bei einer Geschlechtsverteilung von 45 zu 73 männlich zu weiblich.

VI. LITERATUR im GESCHICHTLICHEN ÜBERBLICK

Ring- oder spornförmige Falten im Harnleiter wurden im größeren Umfang erstmals von WÖLFLER (1877) beschrieben. In seiner Arbeit "Beiträge zur chirurgischen Pathologie der Niere" befaßt sich WÖLFLER auch mit der Ätiologie dieses Leidens, untersucht dazu 100 Harnleiter von neugeborenen Kindern und fand dabei in 20% "1-5 mehr oder minder ausgeprägte, feine Querfalten der Schleimhaut, welche sich regelmäßig und ausschließlich 1-1,5 cm vom Ostium pelvicum entfernt vorfinden und 1-5 mm voneinander abstehen. Darunter waren bei 10 Harnleitern die Falten zu prominenten, ringförmigen Klappen ausgebildet, welche den Ureter selbst impermeabel oder nur für die feinste Sonde durchgängig hielten." WÖLFLER betont, daß sich diese ringförmigen Klappenfalten niemals durch Zug ausgleichen lassen, sondern vielmehr einer Schleimhautnarbe entsprechen. Er geht allerdings auf die Genese der von ihm dafür angenommenen "chronischen Entzündung durch Abknickung des Schlauches" nicht näher ein. Durch Literaturzitate belegt er die klinische Bedeutung dieser Veränderung als mögliche Ursache einer Hydronephrose im Neugeborenen- oder Säuglingsalter (THURNAM, 1837).

ENGLISCH (1878) bespricht in seiner Arbeit "Über die primäre Hydronephrose" sehr ausführlich diese Faltenbildungen, ohne allerdings genaue Zahlenangaben zu machen. Er fand sie im Rahmen einer anatomischen Studie bereits bei Feten ab dem vierten Lunarmonat sehr häufig, über den ganzen Harnleiter verteilt, allerdings divergent hinsichtlich des mikroskopischen Aussehens, nämlich teils nur als Mucosaausstülpungen, teils auch als Mucosa-Muscularissporne. Das verstärkte Wachstum der distalen Ureterhälfte in der zweiten Schwangerschaftshälfte führt nach ENGLISCH zum Verstreichen der reinen Mucosafalten einerseits und zum "Hochwandern" der

persistierenden Mucosa-Muscularisfalten andererseits. Nach seiner Meinung liegt also eine Entwicklungsstörung vor.
BORRMANN (1913) berichtet über die Sektion eines 1 1/2 Jahre alten Jungen, "bei dem durch mehrfache, bis hinunter zur Harnblase vorhandene kongenitale Klappenanomalien in den Ureteren, diese stark dilatiert und mehrfach umgelegt waren. Auch auf das Nierenbecken hatte sich die Stauung in ausgedehnter Weise fortgesetzt, so daß nur noch eine schmale Randzone von Nierenrinde erhalten geblieben war." Auf die Histologie der kongenitalen Klappenanomalien geht BORRMANN allerdings nicht ein.
GRUBER (1925) erwähnt in seinem Handbuchbeitrag über die spezielle Pathologie der Nieren als Ursache der angeborenen Hydronephrose neben vielen anderen Möglichkeiten auch die falten- und klappenartigen Engen im Anfangsteil des Harnleiters und belegt seine Ausführungen mit einer typischen Abbildung.
HUNNER und WHARTON (1925) untersuchten acht klinisch diagnostizierte Ureterstricturen morphologisch. Eine davon entsprach einer kongenitalen Klappenbildung bei einem zwölf Jahre alten Mädchen. Sie befand sich im mittleren Drittel eines ektop mündenden Doppelureters. Der histologische Befund wird allerdings nicht mitgeteilt.

In den folgenden Jahren findet man diese Ureterveränderungen in der Literatur kaum noch erwähnt.

Erst MC LEAN berichtet 1945 wieder über einen 26 Jahre alten Mann, bei dem die Symptome Nocturie, Dysurie, leichte Temperatur und Schmerzen im rechten Costovertebral-Bereich durch eine ventilartige Klappe zwischen oberen und mittleren Drittel des rechten Ureters ausgelöst wurden. Sie hatte zu einer deutlichen Ausweitung des proximalen Ureteranteils und Pyelons geführt. Nach operativer Ureterplastik war der Patient asymptomatisch. Über die Histologie dieser Ureterklappe gibt der Autor keine Auskunft.
WALL und WACHTER (1952) greifen die Arbeiten von ENGLISCH (1878) und WÖLFLER (1877) wieder auf. In ihrer Mitteilung "Congenital ureteral valve: It´s role as a primary obstructive lesion: classification of the literatur and report of an authentic case", definieren sie die Ureterklappen als transversal verlaufende Falten überflüssiger Ureterschleimhaut, die Falten glatter Muskulatur enthalten. Sie ähneln histologisch Venenklappen, Aortenklappen, ring-

artigen oder halbmondförmigen Gebilden mit teils nur stecknadelkopfgroßer Öffnung. Sie kommen nach den bisherigen Literaturangaben in 5% bei Neugeborenen vor, obstruieren den Ureter gewöhnlich nicht und verschwinden im frühen Leben wieder. Selten können sie als primäre obstructive Läsion bestehen bleiben und im gesamten Verlauf des Ureters in Erscheinung treten. Ihre Ätiologie ist unbekannt.

Nach diesen Autoren müssen Ureterveränderungen 3 Voraussetzungen erfüllen, um als Klappe gelten zu dürfen:

1. Anatomisch belegbare transversale Falten der Uretermucosa, die einige Fasern glatter Muskulatur enthalten.
2. Veränderungen einer obstruktiven Uropathie oberhalb der Klappe mit normalem harnableitenden System darunter.
3. Keine anderen Ursachen einer mechanischen oder funktionellen Verengung.

WALL und WACHTER finden im Schriftum lediglich vier Fälle, die diese Voraussetzungen erfüllen (HUNNER und WHARTON 1925, CABOT 1927, GOTTLIEB 1929 und MC LEAN 1945) und fügen diesen eine eigene Beobachtung an:

Beidseitige Ureterklappen im unteren Drittel bestehend aus Ureterschleimhaut mit Fasern glatter Muskulatur. Es handelte sich dabei um einen 6 Monate alten Knaben mit beidseitiger Hydronephose verursacht durch obstruierende Klappenbildungen im unteren Drittel beider Ureteren. Das Kind verstarb an den postoperativen Folgen. WALL und WACHTER betonen die klinische Bedeutung dieser Ureterklappen und empfehlen, bei jedem Patienten mit obstruktiver Uropathie die gesamten harnableitenden Wege auch auf das Vorliegen derartiger Veränderungen zu untersuchen, da bei rechtzeitiger Diagnose durch plastische Operationen eine nierenerhaltende Operation möglich sei.

SIMON et al. veröffentlichten 1955 zwei weitere Fälle mit angeborenen Ureterklappen. Beim ersten handelt es sich um ein 18-jähriges Mädchen, das primär durch einen hohen Blutdruck auf sich aufmerksam machte. Diesem lag eine Hydronephose der linken Niere mit einer klappenartigen Obstruktion des Ureters 6 cm unterhalb der ureteropelvinen Abgangsstelle zugrunde. Der zweite Fall betraf ein 4 3/4 Jahre altes Mädchen, das wegen Bettnässens urologisch untersucht

wurde. Es fand sich dabei eine Doppelureteranlage links, wobei der das obere Nierensegment drainierende Harnleiter im oberen Drittel eine Klappe aufwies und dystop mündete. Nach chirurgischer Behandlung waren beide Patienten symptomlos. Histologisch lag den Klappen in beiden Fällen wie auch bei WALL und WACHTER (1952) Ureterschleimhaut mit Fasern glatter Muskulatur zugrunde.

ROBERTS (1956) berichtet über ein direkt nach der Geburt verstorbenes Neugeborenes, das eine angeborene Ureterklappe im unteren Drittel des Harnleiters besaß und im Zusammenhang damit eine extreme Hydronephose aufwies. Zusätzlich fand sich bei diesem Kind eine Klappenbildung vom Typ II der Urethra.

FOROUGHI und TURNER (1959) berichten über einen 68-jährigen Hypertoniepatienten, der an den Folgen eines Herzinfarktes verstarb. Bei der Obduktion fanden sie eine pyelonephritisch veränderte rechte Niere und einen dilatierten rechten Harnleiter mit einer Ureterklappe im Bereich des ureteroversicalen Übergangs. Histologisch bestand dieses aus Bindegewebe und Fasern glatter Muskulatur. In der Diskussion über deren Genese verweisen die Autoren auf die Chwalla-Theorie, eine asymmetrische Abfaltung des Gewebesporns im letzten Faltungsvorgang des Ureters aus dem Wolffschen Gang.

PESARO und SMITH (1960) legen bei ihrer Fallbeschreibung den Schwerpunkt auf die röntgenologische Diagnostik der kongenitalen Ureterklappen im Kindesalter. Bei einem 5 Jahre alten Mädchen fanden sie im Rahmen einer intravenösen Pyelographie eine leicht hydronephrotische Niere links mit einem hohen ureteralen Block auf dieser Seite. Bei der retrograden Kontrastmitteluntersuchung stellte sich eine klappenähnliche Aussparung 2 cm unterhalb des ureteropelvinen Übergangs dar, wobei an dieser Stelle die Peristaltik unterbrochen war. Histologisch handelte es sich auch hierbei um eine transversal verlaufende Klappe aus Ureterschleimhaut mit Fasern glatter Muskulatur. Mit Hilfe einer Ureteroplastik konnte in diesem Fall die Niere erhalten werden. Das präoperativ immer wieder auftretende Fieber verschwand postoperativ.

SAMELLAS (1962) präsentiert eine angeborene Ureterklappe links als Zufallsbefund bei der Sektion eines 94 Jahre alten Mannes, der an Herzversagen verstorben war sowie eine linksseitige Hy-

dronephose und Pyelonephritis aufwies. Bei einem kurz vor dem Tod angefertigten intravenösen Pyelogramm wurde eine stumme Niere links diagnostiziert. Das histologische Bild der Klappe war völlig identisch mit den bisher bekannt gewordenen Fällen. Zudem erwähnt SAMELLAS eine Arbeit von CHAMPBELL (1937), der bei einem 17 Jahre alten Jungen multiple Klappen im rechten Ureter fand.
Bei dem 22-jährigen Patienten, über den BUSCH et. al. (1963) berichten, war die angeborene Ureterklappe im distalen linken Ureter durch einen vor der Klappe liegenden Stein kompliziert, das Nierenbecken deutlich erweitert.
1969 tragen SEITZMANN et.al. alle bis dahin in der Literatur beschriebenen dreizehn Fälle noch einmal zusammen und kommen zu dem Schluß:

1. Angeborene Ureterklappen müssen nicht im Neugeborenenalter sondern können in jedem Lebensalter klinisch erstmals manifest werden, tun dies zumeist jedoch vor dem 26. Lebensjahr.
2. Die Symptome sind solche einer obstruktiven Harnwegserkrankung oder deren sekundäre Folgen, wie Infektion, Steinleiden oder Hochdruck.
3. Es besteht keine Geschlechtsdisposition.
4. Die Diagnose wird meistens erst intraoperativ gestellt oder zuvor nur vermutet.

Zudem berichten diese Autoren noch über eine eigene Beobachtung, eine 42-jährige Patientin, bei der es wiederholt zu Pyurien gekommen war. Intraoperativ fand man 3 cm oberhalb der rechten Harnblasenmündung vier dünne Klappen, einen deutlichen Hydroureter, eine Pyelektasie und renale Atrophie auf derselben Seite. Auch diese Klappen zeigten histologisch Ureterschleimhaut mit Fasern glatter Muskulatur. Die Ureteronephrektomie befreite die Patientin von ihren Symptomen.
MERING et.al. (1972) berichten über zwei weitere Fälle angeborener Ureterklappen. Ein drei Jahre alter Junge wurde mit Erbrechen, Durchfall und daraus folgender Dehydratation aufgenommen. Das intravenöse und retrograde Pyelogramm zeigte beidseits serpentinenartige Windungen im oberen Ureterdrittel mit verspäteter Funktion und Hydronephose auf der rechten Seite (siehe Abb. 17 und 18). Diese Seite wurde mittels Ureteroplastik versorgt. Pathologisch-

Abb. 17: I.v. Urogramm: Serpentinenartige Windung beider Ureteren mit Hydronephrose der rechten Seite bei einem 3 Jahre alten Jungen. Aus: J. MERING et.al., Congenital ureteral valves, J. Urol. 107 (1972)

Abb. 18: Ausschnittsvergrößerung aus Abb. 17

anatomisch zeigten sich zwei circuläre Klappen im Bereich der serpentinenartigen Windungen, die von Ureterschleimhaut bedeckt waren und die Fasern glatter Muskulatur enthielten. Postoperativ war der Junge asymptomatisch, deshalb verzichteten sie auf die Revision der kontralateralen Seite.
Beim zweiten Fall handelte es sich um einen 54 Jahre alten Mann, der mit Ureterkoliken zur Behandlung kam. Nach konservativer Therapie war er vier Jahre lang asymptomatisch bis erneute Koliken auftraten. Im mittleren Ureterdrittel zeigten sich neben dem Stein proximal des Hindernisses eine Uretererweiterung und eine Pyelektasie. Intraoperativ erwies sich das Steinhindernis als angeborene Ureterklappe.
Im Anschluß an diese Fallbeschreibungen diskutieren die Autoren die entwicklungsgeschichtliche Entstehung dieser Klappen und kommen zu dem Schluß: "Wir glauben, daß diese Klappen eine Fortsetzung der physiologischen Falten sind und daß Wachstum und Entwicklung das histologische Bild soweit, wie hier gesehen, modifiziert haben."
Van KOTE et.al. (1973) berichten über drei Fälle kongenitaler Ureterklappen. Zwei zeigten eine neonatale Anurie, die gegenüberliegende Niere war in einem Fall polycystisch, im anderen Fall fehlte sie. In ihrem dritten Fall hatte ein drei Jahre alter Junge häufig Harnwegsinfekte und eine vorübergehende Hypertonie. Alle drei Fälle führten durch operative Vorgehen zu guten Resultaten.

VII. DISKUSSION

Unter der Vielzahl möglicher mechanischer Abflußhindernisse des ableitenden Harnwegsystems finden in der Literatur Falten bzw. Klappen abseits der Ursprungs- und Mündungszone der Ureteren nur sehr selten Erwähnung. Es war eine Aufgabe vorliegender Arbeit, zunächst auf die tatsächliche Häufigkeit derartiger Veränderungen im Neugeborenenalter hinzuweisen. Dies geschah durch systematische Untersuchungen an einem Obduktionsgut. Weiterhin interessierte auch ihr morphologischer Bauplan und schließlich waren Überlegungen über ihre klinische Relevanz und die Entstehungsweise anzustellen.

Bei den beschriebenen Veränderungen handelte es sich nicht um gewöhnliche Einstülpungen oder Falten der Ureterwand oder einzelne ihrer Schichten, sondern um lokale Konturstörungen bzw. Verwerfungen der Wandmuskulatur. Sie resultieren in spornartigen Leisten oder ringförmigen Querwülsten, die sich an der Innenseite der Harnleiterröhre vorwölben. In 18,2% aller ausgewerteten Fälle konnten derartige Befunde nachgewiesen werden. Sie sind in 75% beidseitig ausgebildet, manifestieren sich fast ausschließlich in der oberen, suppelvinen Verlaufsstrecke entweder solitär, zumeist aber multipel und in verschiedenen Abständen voneinander. Bei entsprechender Anordnung der Sporne ist eine mehr oder minder starke Schlängelung der Ureteren die unmittelbare Folge.

Ein Vergleich der eigenen Untersuchungen mit denen von WÖLFLER (1877) ergibt hinsichtlich der Häufigkeit und Morphologie grundsätzliche Analogien. WÖLFLER fand in einer analogen Studie in 20% von Neugeborenen derartige Querfalten. Diese hohen Zahlen anatomisch faßbarer, also organischer Veränderungen zwingen zur Frage nach deren klinischer Bedeutung. Die Spärlichkeit von Publikationen im entsprechenden Schrifttum läßt zunächst den Schluß aufkommen, daß diese gering sein muß. Trotzdem läßt sie sich an Hand der vorliegenden Einzelbeobachtungen durch das Auftreten schwerer Abflußstörungen und Harnwegsinfekte mit entsprechenden Folgeerscheinungen röntgenologisch und anatomisch eindeutig belegen (BORRMANN 1913, MC LEAN 1945, WALL und WACHTER 1952, PESARO und SMITH 1960, BUSCH et.al. 1963, SEITZMANN et.al. 1969 und MERING et.al. 1972). Auch die Erweiterung des proximalen Uretersegmentes und des Pyelon in einem nicht unerheblichen Teil der eigenen patho-anatomischen Fälle belegt ihren Charakter als relatives Weghindernis. Wahrscheinlich dürften für die klinische Manifestation Zusatzfaktoren wie Schweregrad der primären Stenose, lokale Sekundärschäden an diesem "Locus minoris resistenciae" von Bedeutung sein. Die Frage, ob aufgrund der weiteren Entwicklung der Ureteren postnatal eine Rückbildung solcher Querfalten möglich ist, muß beim Stand der bisherigen Kenntnisse unbeantwortet bleiben. Manche Autoren vertreten allerdings diese Ansicht, sehen in den Falten kein pathologisches Korrelat, viel-

mehr einen Normbefund, eine physiologische Variante oder ein Residuum der embyo-fetalen Entwicklung. Die Begriffe "physiologische Schleimhautfalten" und "Falten als Wachstumsreserven für das Längenwachstum der Harnleiter" finden hier eine entsprechende Verwendung (ENGLISCH 1878, WALL und WACHTER 1952, SIMON et.al. 1955, ROBERTS 1956, WILLICH und WÜRTENBERGER 1962). Es muß allerdings darauf hingewiesen werden, daß genaue, ausführliche und vor allem nachprüfbare morphologische Studien über die embryonale und fetale Ureterentwicklung betreffend dieser Frage kaum vorliegen. Aufgrund der eigenen Untersuchungsergebnisse neigen wir zur Ansicht, daß es sich dabei um primäre Texturstörungen in der Wand des Ureters handelt, die bei entsprechendem Schweregrad klinisch bedeutungsvoll, durch das postnatale Längenwachstum allerdings auch "ausgewalkt" werden können und somit an praktischer Wertigkeit verlieren. Über die Möglichkeit der Rückbildung und deren klinische Bedeutung berichtet HÖSLI (1960) aufgrund von Untersuchungen bei Säuglingen und Kleinkindern bis in das Schulalter. Mit Hilfe wiederholter Röntgenaufnahmen konnte eine weitestgehende Normalisierung dieser "Korkenzieherureteren" und der damit in Verbindung stehenden Hydrophrosen sowie Pyorien belegt werden.

VIII. ZUSAMMENFASSUNG

Durch immer wiederkehrende Beobachtungen im Obduktionsgut des Instituts für Kinderpathologie der Universität Bonn aufmerksam gemacht, wurde versucht, gültige Zahlenwerte über die tatsächliche Häufigkeit von angeborenen sporn- oder ringförmigen Querfalten in den Harnleitern zu erhalten. Sie finden sich teils einzeln, teils gehäuft und staffelförmig angeordnet, zumeist im oberen Ureterdrittel und bewirken bei spornartiger (halbmondförmiger) Anordnung eine meanderförmige Schlängelung des Ureters, nicht so selten auch Ausweitungen der dazwischenliegenden Segmente. Sie sind streng zu trennen von den weithin bekannten Engstellen der pyelo-ureteralen Übergangszone und von Mündungsstenosen der pars pelvina und intramuralis.

Die Bedeutung einer derartigen Untersuchung liegt abgesehen von

der "Bestandsaufnahme" vor allem in der Frage nach der klinischen Relevanz und der ursächlichen Rolle solcher Querfalten für schwere Abflußstörungen und Harnwegsinfekte.
Zur Auswertung gelangte ein geschlossenes Kollektiv von 192 Obduktionsfällen von Frühgeburten, Neugeborenen und Kindern bis zum 14. Lebensjahr, davon 104 männlichen und 88 weiblichen Geschlechts. In 35 Fällen (= 18%), davon 24x bei Knaben, 11x bei Mädchen, war ein entsprechender Befund zu erheben. Er ist in der überwiegenden Mehrzahl, nämlich in 77% bilateral ausgebildet. In 15% erkannte man makroskopisch bereits eine Pyelektasie. Histologisch liegt diesen Spornen und circulären Querwülsten eine Texturstörung der Wand, insbesondere der Tunica muscularis zugrunde. Ob es sich dabei um eine Persistenz frühfetaler "Wachstumsfalten" oder um eine echte Fehlbildung handelt, konnte allerdings nicht geklärt werden.

IX. LITERATURVERZEICHNIS

Allen, T. D.: Congenital ureteral strictures.
J. Urol. 104, 196-204 (1970).

Bargmann, W.: Histologie und mikroskopische Anatomie des Menschen.
G. Thieme, Stuttgart, 532-535 (1967).

Benninghoff, A., K. Goerttler: Lehrbuch der Anatomie des Menschen.
Bd. 2, Urban und Schwarzenbeck, 244-247 (1971).

Borrmann, R.: Nierenbecken und Ureteren.
in: Handbuch der allgemeinen Pathologie und pathologischen Anatomie des Kindesalters, Bd. 2/I (Hrsg. von Brüning, H. und E. Schwalbe), J.F. Bergmann, Wiesbaden, 761-767 (1913).

Busch, F., D.C. Weibel, W.E. Morris, E.E. Pohl: Congenital ureteral valve. J. Urol. 90, 43-45 (1963).

Cabot, R.C.: zitiert nach Wall, B. und H.E. Wachter.

Champbell, M.F.: zitiert nach Samellas, W..

Englisch, J.: Über primäre Hydronephrose.
Dtsch. Z. Chir. 9, 11-65 (1878).

Foroughi, E., J.A. Turner: Congenital ureteral valve.
J. Urol. 81, 272-274 (1959).

Gottlieb, J.: zitiert nach Wall, B. und H.E. Wachter.

Gruber, G.B.: Entwicklungsstörungen der Nieren und Harnleiter.
in: Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie (Hrsg. von Henke, F. und O. Lubarsch), Bd. 6, Springer, Berlin, 91-120 (1925).

Hösli, P.O.: Anomalien der Harnwege im Kindesalter und ihre chirurgische Behandlung. S. Karger, Basel/New York (1960).

Hunner, G.L., L.R. Wharton: The pathological findings in cases clinically diagnosed as ureteral stricture.
J. Urol. 15, 57-91 (1925).

Kaufmann, E.: Mißbildungen der Niere.
in: Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie (Hrsg. von Staemmler, M.), Bd. 2, Walter de Gruyter, Berlin, 431-435 (1957).

Kote, G. van, C. Chatelin: Les Valvules congénitales de l'uretère, a propos de 3 Observation. Ann Chir. infant. 14, 30-35 (1973).

Langmann, J.: Medizinische Embryologie, die normale menschliche Entwicklung und ihre Fehlbildungen. G. Thieme, Stuttgart, 142-155 (1972).

Mc Lean, J.: Congenital valve in the upper ureter. J. Urol. 54, 374-381 (1945).

Mehring, J.H., J.F. Steel, R.F. Gittes: Congenital ureteral valves. J. Urol. 107, 737-739 (1972).

Möllendorf, W. von: Handbuch der mikroskopischen Anatomie, Bd. 7, Springer, Berlin, 279-292 (1930).

Pessaro, E. Jr., J.P. Smith: Congenital ureteral valve in children, case report. J. Urol. 84, 290-292 (1960).

Roberts, R.R.: Complete valve of the ureter, congenital urethral valves. J. Urol. 76, 62-65 (1956).

Ross, J.A.: Behavior of the ureter in health and desease. Churchill Livingstone, Edinburgh & London, 5-13 (1972).

Samellas, W.: Congenital ureteral valve. J. Urol. 88, 363-364 (1962).

Seitzman, D.M., G.G. Montero, A.J. Miele: Congenital ureteral valves. J. Urol. 101, 152-156 (1969).

Simon, H.B., O.S. Culp, E.M. Parkhill: Congenital ureteral valves, Report of two cases. J. Urol. 74, 336-340 (1955).

Starck, D.: Embryologie. G. Thieme, Stuttgart, 500-513 (1975).

Tanagho, E.A.: Ureteral embryologie, development anatomy and myologie. Academic Press, Inc., London, New York, 3-26 (1971).

Thurman, R.: zitiert nach Wölfler, A..

Wall, B., H.E. Wachter: Congenital ureteral valve, its role as a primary obstructive lesion, classification of the literature and report of an authentic case. J. Urol. 68, 684-690 (1952).

Warkany, J.: Congenital malformations. Year Book Medical Publishers Inc. Chicago, 1067-1073 (1971).

Willich, E., H. Württenberger: Die Ureterabgangsstenosen des Kindesalters. Der Urologe 5, 328-336 (1962).

Wölfler, A.: Neue Beiträge zur chirurgischen Pathologie der Nieren. V. Langenbeck, Archiv f. Chirurgie 21, 694-723 (1877).

Zollinger, H.: Niere und ableitende Harnwege.
in: Spezielle pathologische Anatomie, (Hrsg. von Doerr, W. und E. Uehlinger), Bd. 3, Springer, Berlin, Heidelberg, New York, 523-536, 719-730 (1966).

LEBENSLAUF

Am 3. Mai 1954 wurde ich als erstes Kind des Arztes Dr. med Klaus Dieter Klein und der Ärztin Dr. med Ruth Klein, geb. Hilgenstock in Düsseldorf geboren.

Nach dem Besuch der Gemeinschaftsschule in Düsseldorf Grafenberg und des altsprachlichen Humboldt Gymnasiums in Düsseldorf begann ich im Wintersemester 1972/73 mit dem Medizinstudium in meiner Heimatstadt, wo ich auch im Sommer 1974 meine ärztliche Vorprüfung ablegte. Ab Wintersemester 1974/75 studierte ich an der Universitätsklinik in Bonn.

Im August 1975 absolvierte ich den ersten Teil des Staatsexamens gemäß AO, im März 1978 den zweiten und im April 1979 den dritten Teil.

Als studentische Hilfskraft arbeitete ich vom Wintersemester 1974/75 bis zum Sommersemester 1976 am Institut für Kinderpathologie der Universität Bonn.
Im Wintersemester 1976/1977 unterbrach ich mein Studium an der Universität Bonn, um an der "Northwestern University of Chicago" zu famulieren.

Im Mai 1979 erhielt ich die Approbation als Arzt und arbeite seit dem 1. Juli 1979 als wehrpflichtiger Stabsarzt beim Materialamt der Bundeswehr in St. Augustin.

Seit dem 1.12.1978 bin ich mit der Laborantin Doris Klein, geb. Kranski verheiratet und seit 11.2.1980 Vater einer kleinen Tochter.

Hövelborn Druck und Verlag G.m.b.H. Seehofstraße 17, D-5200 Siegburg ∅ (02241) 6 53 00